doi 10.3969/j.issn.1673-4254.2015.02.34

J South Med Univ, 2015, 35(2): 312-314

病例报告

三尖瓣下移畸形合并难治性右心衰竭及下肢溃疡1例

徐 飞[1],周忠江[2]

[1]浙江大学医学院,浙江 杭州 310058;[2]南方医科大学南方医院心内科,广东 广州 510515

摘要:三尖瓣下移畸形又称Ebstein畸形,是一种较为罕见的先天性心脏病,主要病理改变为:三尖瓣(主要隔瓣和后瓣)不附着在瓣环上,而是螺旋形下移至右心室,同时瓣膜及瓣下结构异常。由于右室发育不全及功能障碍和三尖瓣关闭不全导致的右心容量负荷增加,表现为劳累后气急乏力、心悸、发绀和心力衰竭。本文就三尖瓣下移畸形合并难治性右心衰竭及下肢溃疡1例进行报告。

关键词:三尖瓣下移畸形;右心衰竭;心源性肝损害;下肢溃疡

Ebstein's anomaly with refractory right-sided heart failure and leg ulcers: a case report

XU Fei[1], ZHOU Zhongjiang[2]

[1]School of Medicine, Zhejiang University, Hangzhou 310058, China; [2]Department of Cardiology, Nanfang Hospital, Southern Medical University, Guangzhou 510515, China

Abstract: Ebstein malformation is a congenital heart disease characterized pathologically by displacement of the septal leaflet of the tricuspid valve towards the apex of the right ventricle of the heart. Hypoplasia, dysfunction of the right ventricle and tricuspid regurgitation cause an increased volume load of the right heart and result in the clinical manifestations of chest tightness, shortness of breath and fatigue after activities, palpitation, cyanosis and heart failure. We report a case of Ebstein's anomaly with refractory right heart failure and leg ulcers.

Key words: Ebstein's anomaly; right heart failure; cardiogenic liver damage; leg ulcer

三尖瓣下移畸形又称Ebstein畸形,是一种较为罕见的先天性心脏病。本例患者除存在三尖瓣下移畸形外,同时合并肝功能损伤、双下肢严重皮损伴感染及全心衰竭等状况,近5年予以内科药物保守治疗,但病情反复并逐渐进展。

1 临床资料

1.1 一般情况

患者男,44岁,因"活动后胸闷30余年,腹胀、双下肢水肿及溃烂1年,加重1月"于2013年12月3日第5次入院。患者慢性病容,颜面浮肿,皮肤巩膜轻度黄染,口唇发绀,颈静脉怒张,肝颈静脉回流征阳性。双肺叩诊清音,呼吸音粗,未闻及干湿性啰音。心前区无隆起,心浊音界明显向左下扩大,心率84次/min,心律绝对不齐,第一心音强弱不等,肺动脉瓣听诊区可闻及收缩期吹风样3/6级杂音,无心包摩擦音。腹部膨隆,腹壁静脉曲张,肝脏肋下2 cm移动性浊音阳性。双下肢重度浮肿,右下肢背侧可见5 cm×8 cm大小皮肤溃烂点,双下肢小腿可见大片紫褐色色素沉着(图1)。



图1 患者右下肢溃疡及双下肢紫褐色色素沉着

Fig.1 Right leg ulcers and purple-brown pigmentation on lower limbs.

1.2 实验室检查

血常规:WBC:4.58 G/L,HGB:108 g/L:PLT:109 g/L。血生化:TBIL:46.4 μmol/L, DBIL:25.2 μmol/L,间接胆IBIL:21.2 μmol/L。凝血功能:PT:17.4 s,APTT:39.5 s,国际标准比率(PT-INR):1.45。

1.3 辅助检查

胸部X光:心影呈普大型重度增大,心胸比0.78,符合先天性心脏病联合瓣膜病变。心电图:心房纤颤。心脏彩超(图2):(1)右房巨大(长径147 mm,横径102 mm,

收稿日期:2014-10-21

作者简介:徐 飞,临床医学8年制在读,E-mail: xufei1025@zju.edu.cn

通信作者:周忠江,博士,主任医师,E-mail: zhouzhongjiang@126.com

为右房和房化右室组成)。右室变小,仅存右室流出道,右室流出道增宽(内径49 mm);左房室腔正常;(2)心房间隔中部缺损,宽度约9.5 mm;(3)三尖瓣明显下移畸形,前叶与右心室心尖部粘连,隔瓣下移至室间隔肌部。收缩期二尖瓣可见重度返流信号,返流面积11.75 cm^2,最大流速483 cm/s;(4)心包腔可见液性暗区(左室后壁收缩期23.3 mm,舒张期11.7 mm,右室前壁收缩期9.0 mm,舒张期5.4 mm)。诊断为:(1)三尖瓣下移畸形;(2)房间隔缺损(继发孔型,右向左分流);(3)三尖瓣关闭不全(重度);(4)二尖瓣反流(重度);(5)LVEF正常;(6)心包积液(少-中量)。双侧下肢动静脉超声:双下肢深静脉瓣膜功能不全。腹部超声:(1)肝实质回声增粗,肝中、肝右及下腔静脉增宽;(2)胆囊壁水肿;(3)腹腔大量积液。

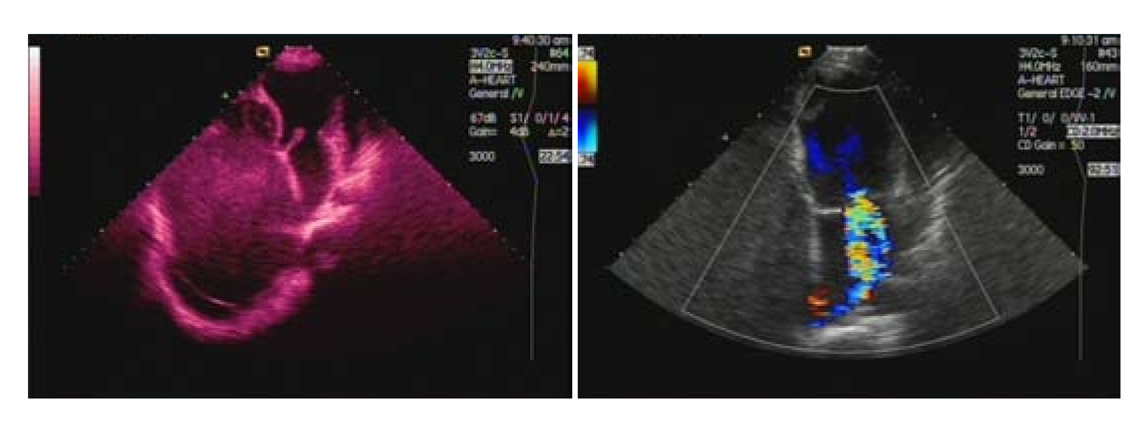


图2 患者心脏彩超

Fig.2 Echocardiography.

1.4 诊断和治疗

(1)先天性心脏病:三尖瓣下移畸形,永久性心房颤动,全心衰竭,心功能Ⅳ级;(2)心源性肝硬化;(3)双下肢皮肤溃烂并感染。

入院后予以呋塞米(20 mg,静脉注射,2次/d)、安体舒通(20 mg,口服,1次/d),利尿,万爽力(20 mg,口服,3次/d)、辅酶Q10(10 mg,口服,3次/d)改善心肌功能,易善复(0.456 g,口服,3次/d)护肝等对症支持治疗,同时予以双下肢创面利凡诺湿敷处理。

2 讨论

三尖瓣下移畸形又称Ebstein畸形,是一种较为罕见的先天性心脏病[1]。主要病理改变为:三尖瓣(主要隔瓣和后瓣)不附着在瓣环上,而是螺旋形下移至右心室,同时瓣膜及瓣下结构异常[2]。大多数病例合并有房间隔缺损或动脉导管未闭。右心室分为房化右室和功能右室。房化右室指三尖瓣环与下移的瓣膜附着处之间的部分,心室壁变薄,内膜平滑,心肌发育不全,缺乏心肌收缩功能。下移的三尖瓣发育不全,前瓣巨大呈帆状,上有筛孔,部分附着在右室壁上,乳头肌或腱索或缩短或畸形,大多数病例合并有不同程度的三尖瓣关闭不全。由于右室发育不全及功能障碍和三尖瓣关闭不全导致的右心容量负荷增加。当右房收缩时房化心室舒张和膨胀,减少了排血量。心室收缩时,房化心室形成压力波,阻碍了舒张期右心房的充盈,同是右心室向前血流缓慢,出现右心衰竭[2]。少数重病人在出生后1周内即可呈现呼吸困难、发绀和充血性心力衰竭。但大多数病人进入童年期后才逐渐出现劳累后气急乏力、心悸、发绀和心力衰竭。各个年龄组病人均可呈现室上性心动过速[3],一部分病人则有预激综合征。主要依据超声心动图、心电图、胸片及右心导管等检查明确诊断[2]。

对于Ebstein畸形的治疗目前尚无特效药物,主要使用利尿剂和地高辛。血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)对伴有右心衰竭的Ebstein畸形患者疗效仍未被证实。对于患者心律失常的治疗应采用个体化方案,并辅以手术或心导管的干预治疗[2]。加拿大心血管学会(CCS)存在以下情况建议手术治疗[4]:纽约心功能分级Ⅲ-Ⅳ级;心脏增大(心胸比率大于65%);重度紫绀(休息时低于90%的氧饱和度);有症状的重度三尖瓣关闭不全;短暂性脑缺血发作或中风。手术主要方式为三尖瓣修复术及三尖瓣置换术,对于不能行上述两种手术的患者可考虑心脏移植或心肺联合移植。Ebstein畸形患者预后差异性较大。McElhinney等[5]研究显示诊断为Ebstein畸形所有新生儿中,有20%~40%出生1个月内死亡,5年生存率小于50%。Celermajer等[6]对220例Ebstein畸形的患者进行1~34年的随访,结果显示在所有活产婴儿中1年生存率为67%,10年生存率为59%。患者存活时间与超声心动图诊断Ebstein畸形严重程度及临床表现相关。Ebstein畸形患者很少能存活超过70岁,但也有1例报道Ebstein患者死于85岁[7]。

本例患者近3年来,患者反复因胸闷气促入院治疗,入院后均予以强心、利尿、抗感染等对症支持治疗,

治疗后患者病情缓解，但病情经常反复。此次入院，患者除Ebstein畸形外，同时合并肝功能损伤、双下肢严重皮损伴感染及全心衰竭等。患者腹部超声提示：肝中、肝右及下腔静脉增宽，考虑瘀血可能，并伴有大量腹腔积液。实验室检查结果可见，患者总胆红素、直接胆红素及间接胆红素均明显升高，提示肝细胞性黄疸。患者凝血功能检查提示PT与APTT均显著延长，考虑共同凝血途径缺陷或内源性及外源性凝血途径均受损所引起。患者右下肢皮肤溃烂并感染考虑为右心衰竭所致。患者有近30年的心悸、胸闷伴气促病史，曾于2010年5月来我院就诊，行心电图、心脏超声、胸片及右心导管检查确诊为Ebstein畸形，心功能III级。

近3年来，患者症状反复，出现肝脏肿大、腹腔积液、下肢皮损并感染，并且心功能进一步恶化，现为心功能Ⅳ级。根据2013年ACCF/AHA关于心衰的管理指南[8]，本例患者已达到心衰的阶段D，即难治性右心衰竭。在此阶段的患者应积极控制危险因素，如肺动脉高压、冠心病、高血压病等。暂不推荐使用血管紧张素转换抑制酶制剂（ACEI）、血管紧张素受体拮抗剂（ARB）和β受体阻滞剂等，因这些药物可能导致肺动脉压力升高、心衰加重及诱发肺水肿等危险。加用强心、利尿治疗，根据临床情况对于部分患者可行手术治疗，如条件允许可行心脏移植术[8-10]。现患者全心衰竭，一般情况较差，EuroSCORE外科手术死亡率预测为7.55%[11]，患者及其家属考虑后暂不接受外科手术，暂予以强心、利尿、护肝、加强营养等对症支持治疗，病情控制尚可。

参考文献：

[1] Guihaire J, Haddad F, Mercier O, et al. The right heart in congenital heart disease, mechanisms and recent advances[J]. J Clin Exp Cardiol, 2012, 8(10): 1-11.

[2] Attenhofer JC, Connolly HM, Dearani JA, et al. Ebstein's anomaly[J]. Circulation, 2007, 115(2): 277-85.

[3] Hou Y, Fang PH, Li HJ, et al. Clinical analysis of arrhythmia in 297 Ebstein's anomaly patients[J]. Chin Med J (Engl), 2012, 125(19): 3587-8.

[4] Silversides CK, Salehian O, Oechslin E et al. Canadian cardiovascular society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: complex congenital cardiac lesions[J]. Can J Cardiol, 2010, 26(3): 98-117.

[5] Mcelhinney DB, Salvin JW, Colan SD, et al. Improving outcomes in fetuses and neonates with congenital displacement (Ebstein's malformation) or dysplasia of the tricuspid valve[J]. Am J Cardiol, 2005, 96(4): 582-6.

[6] Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al. Ebsteins-anomaly-presentation and outcome from fetus to adult[J]. J Am Coll Cardiol, 1994, 23(1): 170-6.

[7] Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO, et al. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve[J]. Mayo Clin Proc, 1979, 54: 163-73.

[8] Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: executive summary a report of the American college of cardiology foundation/American heart association task force on practice guidelines[J]. Circulation, 2013, 128(16): 1810-52.

[9] 中华医学会心血管学分会. 右心衰竭诊断和治疗中国专家共识[J]. 中华心血管病杂志, 2012, 40(6): 449-61.

[10] Mcmurray JJ, Adamopoulos S, Anker SD, et al. ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC[J]. Eur J Heart Fail, 2012, 14(8): 803-69.

[11] European System for Cardiac Operative Risk Evaluation. Euro-SCORE for doctors page[EB/OL]. (2014-1-12). http://www.euroscore.org/calc.html.

（编辑：黄开颜）